

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1925

THESE 386

pour

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

ETUDE D'UN CAS

DE SYNDROME DE RAYNAUD

aigu et mortel

Associé à l'Erythromélalgie chez le nourrisson

par André CRIAUD

Né le 16 octobre 1897 à Vannes (Morbihan)

présidée par M. le Professeur MARFAN

Librairie Médicale et Scientifique
Marcel VIGNE, éditeur
11 et 13, Rue de l'Ecole-de-Médecine
PARIS (VI°)

THESE
POUR
LE DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

Année 1925

THESE

N°

pour

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

ETUDE D'UN CAS

DE SYNDROME DE RAYNAUD

aigu et mortel

Associé à l'Erythromélalgie chez le nourrisson



par André CRIAUD

Né le 16 octobre 1897 à Vannes (Morbihan)

présidée par M. le Professeur MARFAN

Librairie Médicale et Scientifique

Marcel VIGNE, éditeur

11 et 13, Rue de l'Ecole-de-Médecine

PARIS (VI°)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN M. ROGER

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	André BROCA.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	BEZANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	LETULLE.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	RICHAUD.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée.....	ROGER.
Clinique médicale	GILBERT.
	CHAUFFARD.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques .	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GULLAIN
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	F. TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ..	OMBRÉDAUNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGEANT.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI Patholog. médicale.
 ALGLAVE Patholog. chirurg.
 AUBERTIN Patholog. médicale.
 BASSET Patholog. chirurg.
 BAUDOIN Patholog. médicale.
 BINET Physiologie.
 BLANCHETIERN . Chimie biologique,
 BRANCA Histologie.
 BRULE Patholog. médicale.
 BUSQUET Pharmacologie et
 matières médi-
 cales.
 CADENAT Patholog. chirurg.
 CHAMPY Histologie.
 CHIRAY Patholog. médicale.
 CLERC Patholog. médicale.
 DEBRE Hygiène.
 I. de JONG Anatomie pathol.
 DUVOIR Médecine légale.
 ECAILLE Ostétrique.
 FIESSINGER .. Patholog. médicale.
 FOIX Patholog. médicale.
 GARNIER Patholog. expérim.
 HARVIER Patholog. médicale.
 HEITZ-BOYER. Urologie.
 HOVELACQUE. Anatomie.
 JOYEUX Parasitologie.

MM.

LABBE (Henri). Chimie biologique,
 LARDENNOIS Patholog. chirurg.
 LE LORIER .. Ostétrique.
 LEMAITRE ... Oto-rhino-laryng.
 LEMIERRE ... Patholog. médicale.
 LEVY-SOLAL . Ostétrique.
 LHERMITTE . Patholog. mentale.
 LIAN Patholog. médicale.
 MATHIEU ... Patholog. chirurg.
 METZGER ... Ostétrique.
 MOCQUOT ... Patholog. chirurg.
 MONDOR Patholog. chirurg.
 MOURE Patholog. chirurg.
 MULON Histologie.
 PHILIBERT .. Bactériologie.
 RIBIERRE Patholog. médicale.
 ROUVIERE ... Physiologie.
 RICHET Fils .. Anatomie.
 STROHL
 TANON Patholog. médicale.
 Pharmacologie et
 matières médi-
 cales.
 TIFFENEAU ..
 VAUDESCAL . Obstétrique.
 VERNE Histologie.
 VILLARET ... Patholog. médicale.
 WELTER Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

CAMUS Physiologie.
 GOUGEROT . Patholog. médicale.
 GUENIOT Obstétrique.

MM.

RETTERRER .. Histologie.
 ROUSSY
 Anatomie pathol.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.	MM.
AUVRAY	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.
LEREBOULLET	Clinique médicale infantile.
LERI	Clinique médicale.
LÆPER	Clinique médicale.
OMBREDANNE	Clinique médicale infantile.
PROUST	Clinique chirurgicale.
RATHERY	Clinique médicale.
SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.
TERRIEN	Clinique ophtalmologi

. — CHARGES DE COURS

MAUCLAIRE, agrégé	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidents du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY ..	Stomatologie.
N... ..	Education physique.
LEDOUX EBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE ET A MA MERE

*Faible hommage de ma profonde
reconnaissance.*

Meis et Amicis

A M. LE PROFESSEUR LOUIS JOUBIN
Membre de l'Institut
Professeur au Museum d'Histoire Naturelle
et à l'Institut Océanographique

*En témoignage de respectueuse
gratitude pour la bienveillance et les
conseils qu'il m'a toujours prodigués.*

A MON MAITRE M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DEBRÉ
Qui m'a inspiré le sujet de ce travail

*Hommage de ma grande reconnaissance
et de ma profonde admiration*

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR MARFAN

Professeur d'Hygiène et Clinique
de la première enfance

Membre de l'Académie de Médecine

*Qui m'a fait l'honneur d'accepter la
Présidence de cette thèse.*

En 1862, Maurice Raynaud appelait l'attention, dans sa thèse, sur l'asphyxie locale et la gangrène symétrique des extrémités.

« C'est, écrivait-il, une variété de gangrène sèche caractérisée par ce double fait qu'elle est indépendante de toute altération anatomique appréciable du système vasculaire et qu'elle affecte toujours des parties similaires... La gangrène symétrique des extrémités forme, avec l'asphyxie locale idiopathique, un tout indissoluble. »

Ainsi, cette maladie, ou plutôt ce syndrome, car nous verrons que ces causes peuvent être multiples, était caractérisé par une symptomatologie nette : gangrène sèche, symétrique, succédant constamment à une phase de cyanose tégumentaire d'asphyxie locale.

Depuis ce travail princeps, on n'a guère ajouté à la description de Maurice Raynaud, et si les hypothèses pathogéniques se sont multipliées, l'étude clinique est demeurée entière et reste toujours exacte.

Décrite par lui comme une gangrène juvénile, Maurice Raynaud ne rapporte, ni dans sa thèse, ni dans l'article gangrène écrit par lui dix ans plus tard, dans le Dictionnaire de médecine et de chirurgie publié par Jaccoud, des cas de gangrène symétrique chez le nourrisson. Le sujet le plus jeune qu'il ait observé est un enfant de 3 ans.

Mais, bientôt après, de nombreux cas furent publiés..

C'est d'abord Fredel qui, en 1889, cite le cas d'un enfant de six mois, puis Hennecart (1890) qui, à propos d'un cas survenu dans le service de Phocas, chez un nourrisson, réunit 30 observations du syndrome.

C'est ensuite Mendel (1893), Deck, Batton, qui rapportent des cas de syndrome de Raynaud survenus à 15, 19 et 3 mois, mais il faut arriver à la thèse de *Mangue* (1895) pour avoir un aperçu d'ensemble sur la question ; il cite les sept cas de *Rosignot* (thèse de 1889) et six cas personnels ; il s'étend ensuite longuement sur la pathogénie de l'affection. La même année, on relève, dans la thèse de *Defrance*, des observations d'enfants de 6 et 9 mois. Les publications de *Brengues* (1896) et de *Rhon* (1897) viennent apporter de nouvelles observations. En 1898, *Durante* cite deux nouveaux cas chez le nourrisson et attribue ce syndrome à l'hérédo-syphilis. Puis c'est la thèse de *Sommelet*

et de *Bonenfant* en 1904. Le cas de Beck en 1910 et la belle observation de *Variot* et *Morance* sur un cas grave et très mutilant de syndrome de Raynaud. Enfin, *Nastassievitch* (1921-22) a pu réunir, en collationnant les observations antérieures, 24 cas des sujets de moins de 2 ans, et le professeur *Nobecourt* cite, dans un article récent, deux cas de gangrène symétrique des extrémités dont l'un débuta chez un nourrisson de 13 mois.

On voit donc que le syndrome de Raynaud, bien que rare chez le nourrisson, n'est pas exceptionnel, et on peut en compter, à l'heure actuelle, une trentaine d'observations.

Quant à la fréquence comparée de ce syndrome chez l'enfant et à l'âge adulte, si on se rapporte aux statistiques de Morgan et de Casserer, on voit qu'elle est, pour le premier auteur, de 13,9 p. 100 ; pour le second, de 13,1 p. 100, ces chiffres s'appliquant aux enfants de moins de 5 ans et n'ayant donc qu'une valeur très relative pour le nourrisson.

Assez discutée est la date d'apparition du syndrome chez le nourrisson.

Pour les uns, elle est très rare dans les six premiers mois, absolument exceptionnelle dans les premières semaines (Mangue).

Pour les autres (Duperié, *Paris médical*, 1924),

on aurait vu le syndrome de Raynaud débiter le 6^e, 8^e, et 15^e jour de la vie.

Quoi qu'il en soit, c'est surtout après six mois que cette affection se caractérise, mais il ne semble pas qu'après cette date elle augmente de fréquence chez le nourrisson à mesure que celui-ci avance en âge et les cas s'échelonnent de 6 à 30 mois sans qu'ils semblent redoubler de fréquence à une période donnée.

Certains auteurs, et Mangue en particulier, ont essayé de montrer la coïncidence du syndrome de Raynaud avec l'apparition des dents ; les cas de gangrène symétrique des extrémités devant être à la période d'éruption dentaire particulièrement nombreux à cause de l'irritation nerveuse due à la compression des filets terminaux des nerfs dentaires au niveau des dents en voie d'accroissement. Cependant, aucune observation ne semble noter une corrélation entre ces deux phénomènes.

Quant à l'influence du sexe, assez nette à l'âge adulte, où on rencontre une proportion d'environ quatre sujets du sexe féminin pour un du sexe masculin, elle ne semble pas se montrer chez le nourrisson, et si on note le sexe des petits malades dans les observations publiées jusqu'à ce jour, on trouve une proportion à peu près égale des deux sexes. C'est d'ailleurs l'opinion du professeur Nobécourt (*Progrès médical* 1924, n° 11). Pour Dupé-

rié, de Bordeaux (*Paris médical* 1924), les filles seraient plus souvent atteintes que les garçons. On cite enfin des cas familiaux et de transmission héréditaire faisant penser à une hérédité de terrain.

Les manifestations du syndrome de Raynaud ont lieu le plus fréquemment pendant la saison froide, et lorsque nous étudierons la parenté existant entre cette affection, l'acroasphyxie et les engelures dont on connaît la recrudescence pendant l'hiver, on ne sera pas étonné de ce fait.

Quant à dire que le froid peut provoquer à lui seul le syndrome, nous ne le croyons pas ; il existe seulement au titre de cause déterminante chez les sujets déjà prédisposés. On a cité d'ailleurs des cas survenus pendant l'été ; dans ces cas, nous pensons que ce n'est pas la température minima qui surtout importe, c'est la différence de température survenant brusquement et agissant alors avec brutalité sur les terminaisons sympathiques et qui peut provoquer chez un sujet prédisposé le spasme causal.

Par ces considérations, nous touchons à une des questions les plus obscures posées par cette affection ; nous voulons parler de l'étiologie. Disons tout d'abord que le syndrome de Raynaud ne relève pas d'une cause unique, l'étiologie en est multiple, et en étudiant les observations publiées, on voit que, selon les auteurs, la syphilis, la tubercu-

lose, les maladies infectieuses, les intoxications, les affections nerveuses ou endocriniennes, les maladies cardio-vasculaires ou sanguines peuvent jouer un rôle important dans la genèse de la gangrène symétrique des extrémités. Mais, parmi ces nombreuses affections, c'est la syphilis qui a été le plus souvent invoquée comme cause du syndrome de Raynaud.

Nous avons cité les cas de Durante ; ceux de Krisowski, de Schiff, de Glaser, ainsi que les observations plus récentes d'Arbeit et de Berghing, notent la coexistence de l'hérédo-syphilis et du syndrome de Raynaud, et ces auteurs voient entre ces deux manifestations une relation de cause à effet.

Très intéressantes et démonstratives sont les deux observations publiées dans le *Jahrbuch für Kinderheilkunde* par Andreas Bosanyi, de Buda-Pesth.

Dans la première, il s'agit d'une fille manifestement hérédo-syphilitique. Elle était en traitement depuis l'âge de 6 semaines quand, à l'âge de 17 mois, elle présenta un syndrome de Raynaud. Le Wassermann était positif. On fit un traitement énergique par des injections intra-musculaires de salvarsan. Les manifestations disparurent en même temps que la séro-réaction devenait négative.

Dans la seconde, une fille âgée de 2 ans présentait des lésions syphilitiques de la peau et des muqueuses un B. W. Au milieu de son traitement, elle

présenta des accès de syncope des extrémités. Ces accès disparurent en deux mois de traitement, en même temps que la réaction de B. W. devenait négative.

Il paraît donc bien évident que, dans certains cas, la syphilis joue un rôle important dans la production du syndrome, mais chez de nombreux sujets, les recherches cliniques les plus méticuleuses, les réactions biologiques les plus sensibles ne permettent pas de retrouver cette maladie.

Liés quelquefois à la syphilis, les troubles endocriniens ont été invoqués récemment (Fontaine et Voivenel, Audry et Chatellier) comme cause du syndrome de Raynaud, l'hyperexcitabilité sympathique étant souvent en relation avec un trouble des glandes endocrines. « Parmi celles-ci, il existe un système endocrine plus particulièrement actif et développé chez le nourrisson qu'à toute autre période de la vie, le système des organes para-ganglionnaires, la pathologie de ces organes est à peine ébauchée, mais on peut soupçonner, d'après leur rôle vis-à-vis de la sécrétion de l'adrénaline, quelle importance ils peuvent avoir dans la pathologie du sympathique. » (Dupérié.)

Quant à la tuberculose, incriminée quelquefois chez l'adulte, elle est rarement observée chez les nourrissons atteints de gangrène symétrique des extrémités. Cependant, Milne, en 1906, trouva, à l'au-

topsie d'une fillette de 14 mois ayant présenté un syndrome de Raynaud, des adhérences pleurales et des nodules calcifiés du sommet du poumon droit ; la valvule mitrale était semi-cartilagineuse avec rétrécissement de l'orifice.

A ce propos, signalons la coexistence d'une cardiopathie chronique, surtout du rétrécissement mitral avec le syndrome de Raynaud qui fut étudié par Bret et Chaliér.

Rarement, on peut voir se manifester les symptômes de la gangrène symétrique des extrémités chez des nourrissons porteurs d'une maladie nerveuse : méningite, hydrocéphalie, mais il faut insister sur l'apparition de l'affection chez les nourrissons à hérédité nerveuse chargée. Ce sont des sujets nerveux, aux colères fréquentes et violentes, avec des crises de toux quinteuses, quelquefois des convulsions ; on a même noté, dans un cas, un spasme de la glotte mortel. Cette nervosité avait été notée par Maurice Raynaud chez l'adulte, et Tridon écrit dans sa thèse 1913 : « Pour nous en tenir aux observations de maladie de Raynaud chez l'enfant, la maladie se rencontre chez des sujets nerveux et impressionnables ayant des antécédents neuro-pathologiques marqués, soit personnels, soit héréditaires. »

Nous ne ferons que signaler les intoxications exceptionnelles chez le nourrisson. Bien plus impor-

tantes comme cause d'apparition du syndrome de Raynaud sont les maladies infectieuses. Indépendamment de la syphilis et de la tuberculose, que nous avons étudiées, on peut voir apparaître la gangrène symétrique des extrémités après la rougeole, comme dans les cas observés par Busacca, Courchet, Myers ; après la varicelle, comme chez le malade de Bellamy ; après la fièvre typhoïde, dont Richard, en 1880, cite les cas de trois frères qui, atteints simultanément de typhoïde, présentèrent ensuite de la gangrène symétrique des extrémités ; il est des cas fréquents où l'examen le plus minutieux et l'enquête étiologique la plus approfondie restent négatifs. On ne trouve pas la cause du syndrome. C'est ce qu'avait déjà signalé Maurice Raynaud. « Il faut bien le dire, écrivait-il, chez un grand nombre de malades, la santé générale ne laissait rien à désirer au moment de l'invasion des accidents. » Ceci est particulièrement vrai chez le nourrisson.

Mais si l'étiologie du syndrome de Raynaud est souvent particulièrement obscure, il en est de même de sa pathogénie, et, depuis l'hypothèse de Maurice Raynaud, les théories essayant d'expliquer la gangrène symétrique des extrémités se sont multipliées.

Frappé par le stade de décoloration, Raynaud lui donna le nom de *syncope locale*. Dans ce cas, dit-il, la blancheur du doigt est « comparable à la pâleur

subite de la totalité du corps qui accompagne l'arrêt mouvementé du cœur ». C'est une pâleur syn-
copale. Ce phénomène, d'après lui, correspond à la
contraction exagérée des vaisseaux qui chassent
le sang de la partie atteinte. Les extrémités exan-
gues pâlisent, se refroidissent, deviennent insensi-
bles ; le territoire dépendant des vaisseaux momen-
tamment oblitérés est véritablement mort. Mais ce
n'est qu'une mort passagère, cet état étant dû au
spasme vasculaire, et la gangrène ne peut s'en sui-
vre. Bientôt le spasme cède, la circulation se rétablit
en même temps que survient une sensation pénible
comparable à « l'onglée ». Tel est le premier pro-
cessus précédant la gangrène des extrémités.

Le second, que ce que Raynaud a appelé l' « as-
phyxie locale ». Cet état succède, en général, au
premier phénomène. « Les états se marient entre
eux et présentent entre eux les plus étroites affi-
nités. » (Raynaud.)

Ce qui caractérise l'asphyxie locale, c'est la cya-
nose des téguments. Après le spasme vasculaire sur-
vient une période de réaction incomplète. Les vais-
seaux qui reviennent le plus rapidement à leurs ca-
lbres primitifs sont naturellement ceux qui con-
tiennent le moins de fibres musculaires : ce sont les
capillaires et les veinules. Au moment où ces der-
nières sont déjà ouvertes, les artérioles sont déjà
fermées ; il y a donc stase du sang veineux et aussi

se forme la teinte cyanique, violacée ou ardoisée, caractéristique de cette période. Pendant les accès de paroxysmes douloureux, l'effort détermine un reflux plus abondant encore du sang veineux. Le plus souvent, la période d'asphyxie locale est plus ou moins longue, puis la peau perd sa coloration violacée et redevient peu à peu normale, les douleurs spontanées disparaissent.

Dans d'autres cas où le processus continue, la partie atteinte n'étant plus irriguée, il se produit une suffusion œdémateuse, une phlyctène, puis une petite escharre noirâtre. Dans d'autres cas, c'est un parcheminement de la peau qui se dessèche et se racornit. Ce peut être enfin une mortification complète des tissus. C'est le troisième stade du syndrome : la gangrène des extrémités.

Quant à sa localisation symétrique, elle nous semble s'expliquer de la façon la plus satisfaisante par l'hypothèse de Vulpian sur l'égale sensibilité et la synergie pathologique des rameaux nerveux symétriques.

Telle est la théorie de Raynaud, théorie vaso-motrice qui considère le syndrome comme le résultat d'un spasme des petits vaisseaux suivi de stase et d'œdème, sous l'influence d'un trouble du sympathique médullaire ou ganglionnaire (Vulpian).

Parmi les auteurs récents, Harvier en 1921 et Claude en 1922 ont remis en honneur la théorie

sympathique et ils classent le syndrome de Raynaud au milieu des syndromes sympathiques périphériques.

Si donc, on admet la définition de Raynaud, « gangrène indépendante de toute altération anatomique appréciable du système vasculaire », la théorie sympathique est extrêmement séduisante, mais certains auteurs ont cherché à expliquer le syndrome par un autre mécanisme.

Pour eux, il ne se produit pas de spasme et l'altération du sympathique exerce dans certains cas une influence directe sur la nutrition des tissus. Zambaco, dans son travail sur la « gangrène spontanée produite par perturbation nerveuse », s'est efforcé d'établir que le système nerveux cessant d'influencer normalement les différents éléments de l'organisme, il peut se produire une gangrène sous lésions vasculaires.

Cela nous amène à la théorie nerveuse ou plutôt névritique de la gangrène symétrique des extrémités. L'affection serait alors due à une névrite même chez des malades indemnes de toute maladie infectieuse. On est donc autorisé à se demander si la nécrite n'est pas la lésion qui a entraîné toutes les autres. En un mot, si la névrite est primitive ou secondaire au spasme vasculaire.

Remarquons d'ailleurs que les deux théories vasomotrices et névritiques peuvent, loin de se détruire,

se rapprocher, si on considère que les toxines et les poisons qui agissent sur les nerfs périphériques pour produire la névrite peuvent, chez un organisme possédant une sensibilité spéciale des vasomoteurs, déterminer des spasmes vasculaires suivis de gangrène, les deux processus spasmes et névrite étant alors concomitants.

La troisième théorie tâchant d'expliquer le syndrome de Raynaud est la théorie artérielle (Grasset), où on peut invoquer soit une dystrophie artérielle hypoplasique, une angustie du réseau artériel et cela uniquement chez le nourrisson, ou plus fréquemment une endartérite oblitérante due à l'hérédosyphilis.

Notons contre cette hypothèse, et bien que certains auteurs aient à l'examen anatomo-pathologique des altérations artérielles, la fréquence de l'hérédosyphilis chez le nourrisson et la rareté de la maladie de Raynaud. De plus, et Maurice Raynaud a insisté sur ces faits, dans la gangrène par endartérite, on ne note pas :

la symétrie des lésions, qui est un des caractères principaux du syndrome de Raynaud ;

la petite étendue des lésions ;

l'atteinte d'emblée de plusieurs points qui se sphacèlent isolément ;

la conservation constante des battements artériels.

On voit donc que des trois théories vaso-motrice, névritique et artérielle, c'est la première qui semble la plus séduisante et qui souffre le moins la controverse, car que penser d'une gangrène par artérite survenue brusquement sans fièvre infectieuse ou syphilis causale, ou d'une gangrène par névrite sans douleurs sur le trajet des troncs nerveux et sans troubles moteurs ?

Les symptômes de la gangrène symétrique des extrémités chez le nourrisson sont, à peu de chose près, les mêmes que ceux qu'on observe chez l'adulte. Comme chez ce dernier, les premiers signes de l'affection se reproduisent le plus fréquemment pendant la saison froide et se répartissent en trois stades qu'il faut étudier séparément, bien qu'ils soient intimement liés entre eux, c'est la syncope locale, l'asphyxie locale, la gangrène.

La syncope locale, le plus souvent indolore, passe assez souvent inaperçue chez le nourrisson. C'est un accès à début brusque se produisant le plus souvent au niveau des doigts ou des orteils, mais toutes les extrémités pouvant être atteintes : les oreilles, le nez (Raynaud, Variot et Morancé). L'affection peut occuper tous les doigts et tous les orteils, mais il peut se faire qu'un seul doigt ou même qu'un segment de doigt soit seul atteint, ceci existant bien entendu symétriquement, le côté opposé étant touché au même moment que le premier ou

quelquefois plus tard. On a noté des cas rigoureusement unilatéraux, telle l'observation de Castana (*la Pédiatria* 1923, t. XXXI, fasc. 24). Remarquons aussi que, souvent, ce n'est pas le même orteil ou le même doigt qui est intéressé aux deux pieds ou aux deux mains.

A cette période, on voit brusquement la partie atteinte blanchir, devenir exangue, froide, insensible. La sensibilité au tact et à la douleur a, en général, complètement disparu, tandis que la sensibilité thermique reste intacte. Cette phase, nous l'avons dit, est, en général, non douloureuse, mais parfois il n'en est pas ainsi et les sensations pénibles éprouvées par l'enfant attirent l'attention de la mère. C'est ce qui eut lieu dans le cas de Deck qui, chez un nourrisson de 19 mois, décrit dans les termes suivants la crise de syncope locale : « Au mois d'août 1893, la mère voit parfois les dernières phalanges des doigts de la main gauche blanchir et se refroidir... Pendant les crises, l'enfant pleure comme s'il souffrait beaucoup, tient son poignet avec l'autre main; quelques jours plus tard, la douleur augmenta au point qu'il étreignait fortement sa main et poussait des cris de douleur. »

À ce premier stade, ce qui frappe particulièrement, c'est l'absence du sang dans le territoire atteint; la piqure n'en laisse pas sourdre la moindre

goutelette. Quant au pouls, il est, en général, normal ou accéléré. Il n'y a pas de fièvre.

La décoloration des téguments caractéristiques du stade syncopal peut durer de quelques minutes à plusieurs heures dans certains cas ; ensuite se produit une réaction locale avec afflux du sang dans le territoire précédemment exsangue. La peau se recoloré progressivement, devient rouge et chaude, puis normale ; le petit malade semble éprouver de vives douleurs qui lui font souvent pousser des cris. Chez le grand enfant et l'adulte, qui peuvent accuser leurs sensations, ces douleurs, qui débutent comme des fourmillements, sont comparables à « l'onglée » éprouvée après l'exposition à une basse température.

Telle est la première phase du syndrome de Raynaud.

Quelquefois, la syncope locale disparaît et tout s'arrête là, mais le plus souvent les accès se répètent et on arrive alors au second état du syndrome : la période d'asphyxie locale.

Si la période de syncope locale passe souvent inaperçue, il n'en est pas de même du stade d'asphyxie locale, la coloration anormale des extrémités inquiète bientôt l'entourage et l'amène à montrer le nourrisson au médecin. C'est, en effet, la teinte rouge violacée des téguments qui caractérise l'asphyxie locale. Au stade primitif de décoloration

succède donc souvent le stade cyanique. La coloration des téguments varie d'ailleurs suivant les sujets et la gravité de l'affection du rouge violacé au brun noirâtre en passant par tous les intermédiaires. Elle siège au niveau où s'était produite la syncope initiale sur un ou plusieurs doigts ou orteils. Quelquefois, pourtant, elle peut remonter plus haut et s'étendre à la main, à l'avant-bras, au pied, à la jambe, qui sont alors marbrés de traînées violacées ou ardoisées. La pression du doigt au niveau des extrémités atteintes détermine une tâche blanche qui ne se recolore que lentement. Assez souvent, pendant cette période, et surtout lorsqu'elle sera suivie de gangrène, on note un léger œdème, une suffusion œdémateuse localisée aux territoires violacés. L'impotence fonctionnelle est le plus souvent complète; la température locale est abaissée, mais les battements artériels, quelquefois diminués de force, ne sont jamais absents.

Les douleurs de la période d'asphyxie locale sont, en général, intenses, soit spontanées, soit provoquées par le moindre contact qui arrache des cris au nourrisson. De même les écarts thermiques, l'immersion dans l'eau froide provoquent des crises douloureuses et une recrudescence des phénomènes locaux.

Cet accès de cyanose locale est plus ou moins long, puis la teinte violacée diminue progressive-

ment, la peau reprend sa coloration normale, la sensibilité revient, de même que la mobilité, les douleurs spontanées s'atténuent et disparaissent. Quelquefois, l'asphyxie locale persiste sans que la gangrène s'en suive, et dit Maurice Raynaud : « Si toute gangrène symétrique des extrémités débute par une période plus ou moins prolongée d'asphyxie locale, beaucoup d'asphyxies locales ne vont jamais jusqu'à la gangrène confirmée et peuvent, soit disparaître avec le temps, soit rester indéfiniment stationnaires.

D'autres fois, le syndrome se complète, au stade d'asphyxie locale fait suite une phase de gangrène que nous allons maintenant étudier.

Et voyons tout d'abord comment cette gangrène succède à la phase d'asphyxie locale. Elle peut apparaître suivant trois modalités.

Dans la première, sur les parties œdématisées, il se produit des phlyctènes qui siègent principalement au niveau des extrémités et dont le contenu, d'abord séreux, devient bientôt séro-purulent.

Quelquefois, ces phlyctènes se rompent et font place à une ulcération qui met le derme à nu, qui ne suppure pas et qui, en général, ne s'étend pas, conservant ses dimensions premières. Au bout de quelques jours, l'ulcération se cicatrise spontanément, laissant à sa place une tache blanchâtre déprimée sur l'extrémité de la pulpe des doigts ou des

orteils. Comme, généralement, il se produit d'autres phlyctènes au bout d'un certain temps, les extrémités atteintes s'effilent, la peau devient dure, scléreuse, parsemée de « petites cicatrices blanches déprimées très dures », qu'a fort bien décrite Maurice Raynaud.

Mais la phlyctène ne se rompt pas toujours, le liquide peut se résorber, la phlyctène se dessèche, il se forme une petite eschare qui, rapidement, s'élimine, laissant une petite cicatrice dure et déprimée. Ce processus, d'après Maurice Raynaud, serait particulièrement fréquent chez l'enfant.

Fréquent aussi chez le nourrisson est le *parchement* de la peau. Lorsque ce processus intervient, il ne se produit pas de phlyctènes, la peau se dessèche, se racornit, il se forme des squames et des croûtes dures qui s'éliminent, l'extrémité des doigts reste ensuite mince et effilée, stigmatisant la maladie causale.

Telles sont les deux modalités de la forme bénigne de la gangrène symétrique des extrémités chez le nourrisson. Une troisième forme d'apparition de la gangrène, c'est la forme grave avec mortification complète des tissus. Dans cette modalité, que nous étudierons particulièrement aux formes cliniques, les lésions sont beaucoup plus importantes. Les extrémités atteintes deviennent noires comme des morceaux de charbon; elles sont le

siège d'une anesthésie complète, puis il se forme un sillon d'élimination et la partie mate véritablement momifiée se détache. La cicatrisation se fait par des bourgeons charnus qui confluent et combleront les pertes de substance.

En résumé, la gangrène symétrique des extrémités peut, chez le nourrisson, évoluer de trois façons : soit par parcheminement de la peau, soit par phlyctène, soit, dans les formes graves, par mortification complète des tissus.

De toute façon, il en résulte une gangrène sèche qui est, dans la très grande majorité des cas, symétrique, qui permet, par les cicatrices caractéristiques qu'elle laisse, le diagnostic rétrospectif. Notons, enfin, que cette gangrène ne se cantonne pas toujours sur les extrémités des membres; on peut la retrouver sur le pavillon des oreilles et sur le bout du nez, où elle entraîne soit la destruction des régions atteintes (Variot et Morancé), soit des cicatrices dures et disgracieuses.

Quant aux phénomènes accompagnant la gangrène, ils sont, en général, peu importants : on a noté l'albuminurie, hémoglobinurie, paroxystique, les crises d'éry-thromélgie, sur lesquelles nous reviendrons à propos de notre observation. La coexistence d'anémie avec souffles cardiaques a été constatée (de Rham). Le pouls est assez souvent rapide, mais bien frappé et régulier dans sa force et dans

son rythme. Les formes qui s'accompagnent de température qui ne relèvent pas d'une affection surajoutée sont rares; nous en rapportons un cas particulièrement net.

Quant à la pression artérielle, comme l'a remarqué Tridon dans sa thèse, elle n'a guère été étudiée pas plus chez l'adulte que chez le nourrisson. Toutefois, Variot et Morancé, Nobécourt la trouvent élevée chez leurs malades; dans les cas de Dupérié, elle était normale; chez le nourrisson que nous avons observé, elle était, pour l'humérale gauche, 10,7, 10 3/4; elle fut prise avec l'appareil de Pachon.

Signalons enfin que, dans la majorité des cas, le pouls reste perceptible jusqu'à la limite des lésions.

Telle est la forme habituelle du syndrome de Raynaud chez le nourrisson. Mais il ne se présente pas toujours suivant cette forme schématique et il convient d'en distinguer des formes cliniques :

suivant la marche et la gravité des lésions;
suivant les associations à d'autres maladies ou syndromes.

Parmi les premières, il convient d'étudier :

des formes chroniques habituelles;
une forme avec grosse mutilation;
une forme aiguë fébrile grave.

Dans les formes chroniques, la maladie évolue par crises séparées par des intervalles plus ou moins éloignés et on a distingué un type intermittent dans lequel les accès reviennent deux fois chaque année; un type rémittent, dans lequel les accès sont plus rapprochés, et un type continu, qui est rare dans les formes chroniques et semble surtout l'apanage des formes aiguës.

Il existe aussi assez fréquemment des formes atténuées ou incomplètes se bornant à la production de la syncope locale suivie ou non de l'asphyxie locale; nous l'avons déjà signalé en étudiant les symptômes, mais comme le fait remarquer Dupérié (*Paris médical*, septembre 1924), « même dans ces formes bénignes, il faut redouter chez ces sujets un état d'hyperexcitabilité spéciale du système nerveux et une tendance au spasme : un de nos petits malades mourut brusquement de spasme glottique ».

Citons enfin une forme moyenne dans laquelle apparaît l'asphyxie locale avec peu de manifestations gangréneuses de petites tailles et une forme grave avec gangrènes étendues et profondes, ce qui nous amène à la forme avec mutilations importantes.

Dans cette forme, qui est rare chez le nourrisson, la gangrène, loin d'être localisée et minime, est massive et étendue, occupant toute l'extrémité d'un membre, les mains ou les pieds, parfois le nez et

les oreilles. Les parties atteintes, d'abord violacées, deviennent bientôt noires comme du charbon; elles sont insensibles.

Remarquons que le territoire gangrené est toujours atteint d'emblée dans sa localité; jamais il ne se reproduit de plaques aberrantes. Il se forme ensuite un sillon d'élimination qui sépare les tissus sains de la zone mortifiée. Puis cette dernière se dessèche, se momifie; les phénomènes de putréfaction étant absents ou très restreints, l'odeur est toujours peu remarquée. Quelque temps après, la partie mortifiée tombe, il apparaît des bourgeons charnus et l'affection évolue vers la guérison sans que le petit malade ait présenté de température. Telle est cette forme à évolution spéciale et parfois très mutilante; nous en trouvons un remarquable exemple dans l'observation suivante de Variot et Morancé (Société de pédiatrie, 9 janvier 1911) :

C..., Alfred, enfant assisté en nourrice dans l'agence d'Issoire, âgé de 3 ans et 3 mois, entré à l'hospice des enfants assistés le 29 décembre 1911. Poids 11 k. 150, taille 86 cm., circonférence de la tête 48 cm., du ventre 50 cm.

Voici la description des lésions actuelles de gangrène qu'il présente :

a) Visage. 1° Nez. Vu de face, les orifices présentent l'aspect en feuille de trèfle. Le lobule du nez est en grande partie détruit et remplacé par une croûte

brune qui est tombée, puis s'est reformée ; cette croûte est entourée d'un liseré rouge ; elle est circulaire et du diamètre d'un centimètre environ. Les ailes du nez sont respectées, la sous cloison intacte dans sa moitié postérieure.

2° Oreille droite. — Le pavillon est rouge ; le bord postérieur est occupé par une croûte épaisse brun-noirâtre qui empiète sur la face externe jusqu'au bord de la conque et peu sur la face crânienne.

La croûte, large de 15 à 20 mm., haute de 4 cm., est irrégulière, elle s'est partiellement éliminée, laissant une surface suintante, le lobule est complètement respecté.

3° Oreille gauche. — Une eschare régulière occupe l'ourlet postérieur de l'oreille ; elle est très noire, adhérente, en forme de cédille et descend jusqu'à mi-hauteur du bord postérieur du lobule.

b) *Membres inférieurs.* 1° Pied droit. — La zone gangrénée comprend les orteils et une bonne partie de la région métatarsienne ; elle est plus étendue à face plantaire ; la surface de raccordement avec les régions saines forme un plan oblique d'avant en arrière et de haut en bas. A la face dorsale, la zone gangrénée occupe un peu plus du tiers antérieur du pied ; à la face plantaire un peu moins de la moitié antérieure.

La zone gangrénée est assez uniformément noire ou violet foncé, les orteils sont noirs et momifiés ; à leur base à la face dorsale, existe une bande de peau plus claire.

Un sillon d'élimination peu profond sépare la zone

noire des parties voisines, qui sont rouge sur une largeur de un centimètre ; ce sillon se creuse et s'élargit progressivement. Depuis l'arrivée de l'enfant, les lésions changent assez rapidement d'aspect, surtout à la face dorsale ; l'odeur est peu marquée.

Fait remarquable, la chaleur est conservée dans les parties malades ; la sensibilité paraît intacte, sinon exagérée ; l'enfant remue spontanément un peu les orteils. Il semble que la gangrène soit moins profonde qu'elle paraît au premier abord.

2° *Pied gauche.* — Le pied gauche est peu touché relativement, car seules les phalanges onguéales sont atteintes. Le gros orteil est plus atteint sur une longueur de 2 cm. environ, plus sur la surface interne que sur l'externe, il est, dans cette région, dur et très noir. Le deuxième et le troisième orteils ont leur phalange onguéale dure et noire ; le cinquième orteil ne présente qu'une petite tache brune à son extrémité.

c) *Membres supérieurs.* — Les deux membres supérieurs sont frappés d'une façon symétrique : la main et un peu moins du tiers de l'avant-bras sont de couleur très sombre et séparés des parties saines par un sillon d'élimination peu profond, croûteux, auquel fait suite sur la peau un liseré rouge. Les mains sont fléchies à angle droit sur l'avant-bras. Dans les parties mortifiées on peut distinguer deux zones. Les doigts et une partie du métacarpe sont très noirs, durs et secs, présentant l'aspect qu'on rencontre sur les momies d'Égypte ; les doigts sont rétractés, ne pouvant être que peu et difficilement étendus.

Le reste de la main, le poignet et la partie inférieure de l'avant-bras sont de couleur brune, marron foncé assez uniforme, on dirait que l'enfant a des gants, l'épiderme paraît adhérent et se plisse si on le frotte ; ces régions sont souples, sauf toutefois la région hypothenar qui a la dureté du carton ; à la face dorsale de la main droite, une zone dure résulte d'une grosse phlyctène qui a séché sous le pansement ; une phlyctène s'est produite à gauche aussi et s'est desséchée, rendant dure et cartonneuse la face dorsale du poignet.

Toute la partie malade des membres supérieurs est froide, sauf une zone de 2 à 3 cm. près du sillon d'élimination. L'odeur est nulle. La sensibilité à la piquûre paraît abolie, les mouvements spartanés sont nuls, les mouvements provoqués font pousser des cris à l'enfant.

Examen des divers appareils :

Appareil circulatoire. — Le cœur semble normal à l'auscultation ; à la radioscopie, il nous a paru un peu petit. Les artères sont très perceptibles jusqu'à la limite des régions malades, les pédieuses en particulier sont faciles à sentir dans toute leur étendue ; pouls 80.

La tension artérielle (Pachon) est maxima 16 1/2, minima 10.

Le sang, examiné par le docteur Marcel Ferrand, est très sensiblement normal (légère polynucléose).

Globules rouges 4.800.000, globules blancs 9.000 (polynucléaires 68 ; lymphocytes : 28 ; grands monocléaires 4).

Valeur globulaire : 100 %.

Autres appareils :

La rate est grosse. Le sternum est un peu saillant, mais il n'y a pas de rachitisme net. Rien aux poumons.

L'enfant est sourd-muet, mais il comprend aisément les gestes et paraît plus intelligent que la plupart des enfants de son âge ; il est gai et ne paraît pas avoir de douleurs spontanées. Reflexes normaux.

Urines. — Ni sucré, ni albumine ; urée, chlorures et phosphates en quantité normale.

Evolution de la maladie. — On n'a pas de renseignements sur les antécédents héréditaires. A part la surdi-mutité, cet enfant n'aurait rien présenté d'anormal jusqu'au début de décembre dernier. A ce moment, il fut soigné par le médecin de l'agence Isoire pour une broncho-pneumonie. Le médecin signale qu'il remarqua que les mains et les pieds étaient brûlants.

Le 13 décembre, le médecin constate des plaques manifestes de sphacèle sur le lobule du nez et les pavillons des deux oreilles. A ce moment, il n'y a rien aux extrémités. Les frictions mercurielles sont prescrites.

Le 20 décembre, rien de nouveau.

Le 26 décembre, le médecin constate des symptômes qui existent actuellement : les mains auraient donc été frappées d'emblée et de façon massive ; les doigts auraient été, dès ce moment, trouvés parcheminés.

C'est à ce moment que l'enfant est envoyé à l'

pice des enfants assistés, et, depuis son arrivée, les lésions paraissent un peu en progression au nez, à l'oreille droite et au pied, stationnaires dans les autres points.

Les auteurs, dans leur communication, insistent ensuite sur :

- 1° L'âge du sujet ;
- 2° L'absence d'asphyxie et de syncope locale ;
- 3° L'absence de toute cause apparente ;
- 4° L'énorme étendue des lésions.

Bien différente de cette variété mutilante est la forme aiguë du syndrome de Raynaud. Au cours de celle-ci, on est frappé par la rapidité de l'installation des lésions et surtout par l'atteinte de l'état général. La maladie évolue comme une fièvre infectieuse, la température est entre 38°5 et 40°, le pouls est rapide, mais régulier ; on note de l'agitation, l'absence de sommeil, assez souvent une diminution des urines qui contiennent de l'albumine. Tous ces phénomènes surviennent en l'absence de toute complication. Quant à la gangrène elle-même, elle reste sèche comme dans les formes ordinaires du syndrome, mais les mortifications sont en général assez étendues.

L'évolution de cette forme est, en générale, fatale, et en quelques jours ou quelques semaines (quinze jours dans le cas que nous rapportons), la mort survient dans l'adynamie.

Nous devons à l'obligeance de notre maître, M. le professeur agrégé DEBRÉ, l'observation suivante, qui est un cas absolument typique de la forme aiguë grave du syndrome de Raynaud.

M. Odette, 17 mois, salle Blache. Entrée le 30 octobre 1924, décédée le 5 novembre.

Entrée pour cyanose des extrémités remontant au 28 octobre 1924.

Histoire de la maladie. — Début vers le 21 octobre 1924 par élévation thermique à 38° 6 et apparition de dyspnée survenant par crises de 5 à 10 minutes sans cyanose.

La constipation est opiniâtre. L'enfant est abattue dort mal. Un régime de diète hydrique est institué — eau sucrée et bouillon de légumes.

Le 28 octobre, la mère remarque une teinte violacée des mains surtout marquée au niveau des doigts.

Le 29 la cyanose apparaît au niveau des pieds.

Depuis le 28 l'enfant est agitée, ne dort plus, elle crie sans cesse et semble souffrir,

La température demeure aux environs de 38°/4.

Le 30 l'enfant est amenée à l'hôpital.

Antécédents héréditaires. — Mère âgée de 29 ans, bien portante, quatre grossesses normales menées à terme. Pas de fausses couches. Tous les enfants sont vivants. Père âgé de 31 ans.

Depuis 1919 présenterait des crises cardiaques sous forme d'angoisse, d'étourdissements, de tendance syncope.

Il serait bien portant dans l'intervalle des crises. Ne présentait jamais ni œdème ni dyspnée.

Antécédents collatéraux. — Deux sœurs âgées respectivement de 7 et 4 ans. Un frère âgé de 5 ans. Nés à terme et actuellement bien portants.

(Nous devons la communication de cette observation à l'obligeance de Mlle J. Hébert, interne du service.)

Antécédents personnels. — Enfant né à terme pesant 3 kil. 500 à la naissance.

Elevé au sein pendant deux mois, puis au biberon.

A l'âge de 1 an on a commencé à donner à l'enfant des pommes de terre, de la soupe aux légumes. Le réglage de l'alimentation de l'enfant a donc été très défectueux.

Cependant il ne s'est produit aucun trouble digestif.

Examen à l'entrée à l'hôpital. -- Enfant de 17 mois n'ayant pas encore fait ses premiers pas, mais pouvant sans appui, se tenir debout.

Fontanelle soudée.

Douze dents, aucun stigmate de rachitisme.

On remarque une teinte cyanotique des mains et des pieds.

Cette cyanose prédomine au milieu des doigts qui sont noirâtres.

Il existe un refroidissement net des régions cyanosées.

La palpation qui provoque les cris de l'enfant semble douloureuse.

On note en outre de la cyanose des muqueuses.

Quelques tâches brunâtres de très petites dimensions, ne s'affaissant pas à la pression, disséminées à la surface des téguments.

Le foie déborde le rebord costal.

La rate n'est pas perceptible.

La gorge est normale.

L'enfant n'a pas vomi, mais a une selle malodorante, diarrhétique.

L'auscultation pulmonaire est normale.

L'auscultation cardiaque rendue difficile par l'agitation de l'enfant, ne révèle aucun souffle mais un rythme rapide.

Le pouls n'a pas été compté.

La percussion des reflexes les montre normaux.

Recherche du reflexe oculo-cardiaque négative :

Avant compression 150 ; après 140-150.

Reflexes pneumo-cardiaque négatif :

Avant 44 ; après 42.

Examen de la tension artérielle au Pachon :

Humérale gauche.....	10.7	10 3/4
Radiale	10.7	10 1/4
Humérale droite.....	10.58	10 1
Radiale droite.....	9.7	10 1/4
Femorale droite.....	15.10	10 1/4
Tibiale droite.....	12.10	10 1/4
Fémorale gauche.....	15.11	10 1/4
Tibiale gauche.....	12.9	10 1/2

Le diagnostic porté est celui du syndrome de Raynaud aigu et fébrile, le 31 octobre une hémoculture est pratiquée qui sera négative le 1^{er} novembre.

Main gauche. — La cyanose atteint les deuxième, troisième et quatrième doigts, au niveau des deux dernières phalanges.

A la face palmaire la cyanose existe jusqu'au talon de la main.

L'extrémité des deuxième et quatrième doigts est particulièrement foncée et noirâtre donnant à la palpation une sensation parcheminée.

Le pouce est indemne.

L'auriculaire légèrement violacé.

Le pouls radial est nettement perçu ainsi que le pouls huméral.

Main droite. — Les deuxième, troisième et quatrième doigts sont très cyanosés, noirâtres au niveau des dernières phalanges.

La cyanose s'étend jusqu'au poignet, tant à la face dorsale qu'à la face palmaire.

Il existe une suffusion hémorragique sous la lunule du médius droit.

L'œdème de la région dorsale est plus marquée qu'à la main gauche.

Le pouls radial n'est pas perçu.

Le pouls huméral est perceptible.

Pied droit. — Cyanosé dans son tiers antérieur la cyanose s'étendant plus à la face plantaire qu'à la face dorsale.

Cette cyanose prédomine aux deuxième et quatrième orteils elle est moins accentuée au cinquième et premier.

Le troisième orteil le moins atteint paraît normal au niveau de sa face plantaire.

A la limite de la cyanose les téguments présentent une teinte livide et quelques taches violacées irrégulières.

Pied gauche, moins cyanosé. — La cyanose s'étend sur la moitié antérieure du pied sous forme de marbrures irrégulières alternant avec des plages livides.

Il existe une tache violacée à la face externe du talon.

Le refroidissement des pieds est beaucoup moins accentué que celui des mains, les pédieuses ne sont pas perceptibles. On sent le battement des fémorales des deux côtés.

L'enfant est polypnéïque, 60 respirations à la minute. Il existe des râles de bronchites.

La langue est sèche et rôtie.

Les selles normales.

Le 3 novembre, la phalangette des deuxième, troisième et quatrième doigt de la main gauche est escharifiée, escharre noire, sèche et parcheminée.

La mortification tend à envahir la deuxième phalange.

De plus apparition d'un phénomène nouveau erythroméalgique :

A la face dorsale de la phalange du troisième doigt de la main gauche existe une zone d'un rouge écarlate, entre l'extrémité noirâtre du doigt et la teinte cyanique de la main.

A son niveau la peau est plus chaude.

Au niveau du coude droit existe une tache rouge présentant en son centre une phlyctène qui s'est ouverte.

La peau est chaude à son niveau.

Au niveau des pieds variation très marquée d'un instant à l'autre de la teinte des téguments.

Erythème de la région vulvaire et de la face interne des cuisses.

Le quatrième, aucune modification des lésions.

Le cinquième, ascension thermique brusque à 41° et mort rapide.

Autopsie. — Faite le 6 novembre montre :

Un foie de volume et d'aspect normal présentant à la coupe des alternances des zones pâles et violettes sans lésions scléreuses ou de dégénérence visible.

La rate présente un aspect normal, à la coupe on note des points intensément congestifs, d'autres pâles en de nombreux endroits et à la superficie du parenchyme on voit des infractus blancs entourés de zones violacées d'un volume allant de celui d'une petite amande à celui d'une tête d'épingle.

Le volume et le poids de la rate sont normaux.

Les reins paraissent normaux extérieurement de même qu'à la coupe.

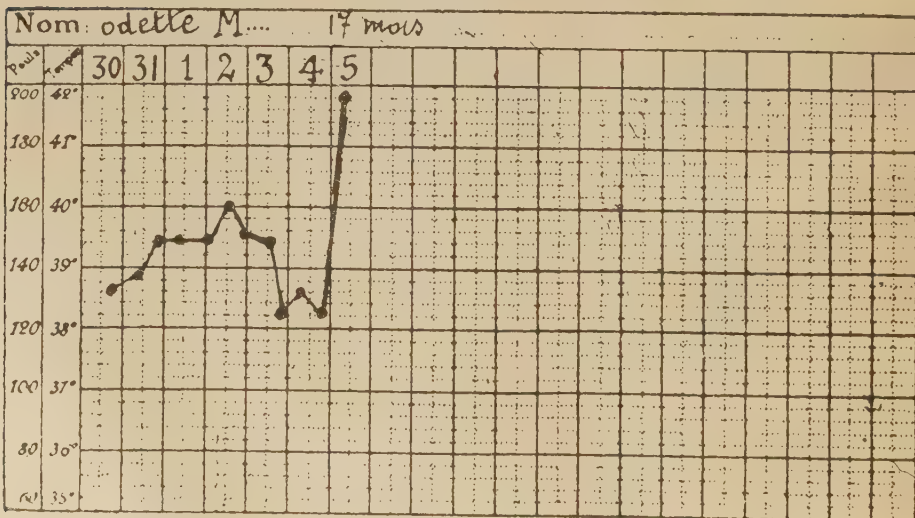
Les surrénales ne sont pas augmentées de volume et paraissent intactes.

Les poumons ne présentent aucunes lésions microscopiques.

Le cœur est normal.

De même le thymus n'est pas hypertrophié et présente l'aspect macroscopique ordinaire.

Le cerveau qui est congestionné et la moelle ont été gardés pour en faire l'examen histologiques.



Cette observation présente donc des particularités multiples sur lesquelles nous devons insister.

Tout d'abord, le fait anormal qui retient l'attention est l'allure aiguë, fébrile que revêt l'affection. Elle dura environ une quinzaine de jours depuis le début jusqu'à la mort. A l'entrée à l'hôpital, la température, qui est de $38^{\circ},6$, oscille ensuite entre 38° et 40° pour s'élever à $41^{\circ},8$ au moment de la mort.

Le second point intéressant est la gravité de l'affection, l'atteinte de l'état général suivie de mort. Ceci est exceptionnel, la très grande majorité des syndromes de Raynaud ne compromettant jamais l'existence du sujet.

Remarquons aussi que contrairement à ce qui est habituel la tension artérielle était abaissée.

Quant aux lésions de gangrènes symétriques elles furent assez étendues mais ne présentent rien de particulièrement remarquable.

Enfin chose importante le syndrome s'accompagnant d'érythromélgie ce qui nous amène à étudier les associations morbides qui peuvent accompagner le syndrome de Raynaud.

On n'a pas à notre connaissance rapporté syndrome de Raynaud s'accompagnant de dermographisme, il n'en serait pas moins intéressant de

rechercher cette affection dont l'étiologie sympathique est assez généralement adoptée.

Les deux affections les plus importantes qu'on a vu coexister avec le syndrome de Raynaud sont :

L'Hémoglobinurie paroxystique ;

L'érythromélgie.

La première de ces affections, assez souvent héréditaire ou familiale, atteint surtout le sexe masculin à l'âge adulte. La syphilis héréditaire ou ocquise est assez souvent notée dans les antécédents du sujet. L'accès survient le plus souvent en hiver, ou après un refroidissement brusque. On voit donc que par de multiples circonstances étiologiques, l'hémoglobinurie paroxystique se rapproche du syndrome de Raynaud.

L'accès débute, en général, brusquement, par un frisson violent, s'accompagnant de lassitude, de courbatures et de rachialgie, les lèvres sont cyanosées, la face et les extrémités sont pâles, la température périphérique paraît abaissée, mais le thermomètre rectal montre en général une température à 39° ou 39°5.

Les modifications des urines sont constantes, ce sont elles qui donnent la clef du diagnostic. Elles sont foncées, de couleur vin de Porto, non transparentes, laissant un dépôt brunâtre d'autant plus important qu'il y a plus d'hémoglobine dissoute.

L'albumine est constante. L'accès, rarement unique, se répète généralement à quelques mois d'intervalle.

Notons que certains accès violents peuvent s'accompagner d'urticaire, de purpura, d'œdème aigu de la peau, de gonflement du foie et de la rate, parfois même de gangrènes partielles.

Tel est l'accès d'hémoglobinurie paroxystique qu'on retrouve parfois associé au syndrome de Raynaud. Myers, en 1884, en a publié un cas très instructif chez un enfant de 5 ans qui, après une rougeole, eût un accès d'hémoglobinurie paroxystique, puis, peu à peu, des accès de cyanose des oreilles de plus en plus importants, au nombre de 8 à 10 en 3 ans, et finalement une gangrène de chaque oreille. A 10 ans, les phénomènes disparaissent et n'ont pas reparu 2 ans après. On voit que l'hémoglobinurie paroxystique peut dans quelques cas rares s'associer au syndrome de Raynaud.

Il en est de même de l'érythromélagie que Weir Mitchell a décrite en 1878.

Ce syndrome de Weir Mitchell est caractérisé par des accès paroxystiques douloureux, avec rougeur et gonflement localisés aux extrémités, s'accompagnant de sueur et d'une élévation subjective et objective de la température locale.

L'accès débute donc brusquement. La malade perçoit une sensation de brûlure très vive, la peau

est oédématisée, chaude et douloureuse. L'accès dure en général quelques minutes, et se reproduit à des intervalles plus ou moins longs.

Ce syndrome de Weir Mitchell s'observe comme le syndrome de Raynaud, surtout chez l'adulte de 20 à 40 ans. Il est très rare chez le nourrisson. Comme étiologie, on a invoqué le nervosisme, les émotions. Chez un malade de M. Calvo, l'affection a débuté après une grande frayeur. Les fatigues, les infections peuvent être aussi des causes déterminantes. On a enfin invoqué la syphilis et, en fait, on la rencontre assez souvent dans les observations de l'érythromélgie (Etienne May et Hillemand, 2 cas), cela surtout chez l'adulte. Chez l'enfant, elle n'a pas été mentionnée : le nourrisson que nous avons observé n'était pas syphilitique.

Quant aux troubles endocriniens, ils ne sont pas constants, May et Hillemand ne les ont pas trouvés chez leurs malades. La malade de Nobecourt était bien développée pour son âge (14 ans), ne présentait aucune dystrophie, elle n'était pas hypothyroïdienne et son métabolisme basal était normal, elle avait eu ses règles de bonne heure.

Somme toute l'étiologie de l'érythromélgie et celle du syndrome de Raynaud se rapprochent par bien des points et présentent l'une et l'autre de nombreuses inconnues.

Quant à la pathogénie, elle semble rapprocher

encore les deux affections. Le grand sympathique semble, dans les deux cas, jouer un rôle considérable, et si on considère le syndrome de Raynaud comme une affection angio-spastique, le syndrome de Weir Mitchell serait dû à une paralysie vasomotrice. Ce serait donc, si on veut, le contraire du syndrome de Raynaud. C'est d'ailleurs à cette théorie que se rallie le professeur Claude qui, en 1922, dans le « Précis de pathologie interne », décrit ces deux états parmi les névroses vasomotrices et trophiques. Harvier, en 1921, dans le traité de Sergent, Ribadeau, Dumas et Babonneix les classent comme des syndromes sympathiques périphériques.

On voit donc que ces deux affections sont liées par de nombreux côtés. D'ailleurs, elles s'associent dans certains cas, et nous en rapportons une observation indiscutable chez le nourrisson. Potain a vu chez un même malade, l'hérythromélagie au niveau d'un membre et la syncope locale au niveau de l'autre.

Nobecourt a aussi décrit un cas d'érythromélagie chez un fille de 14 ans, qui avait probablement présenté auparavant un syndrome de Raynaud incomplet.

« Progrès Médical », 15 mars 1924.

Fille d'un père bien portant et d'une mère morte tuberculeuse, ayant trois frères bien portant, elle est

née à terme le 27 juillet 1909, a eu rougeole, la scalartine, la coqueluche.

Elle entre à l'hôpital le 15 octobre 1923, soi-disant pour crises d'épilepsie.

On obtient les renseignements suivants : La première crise est survenue au début de septembre à Benck où elle était domestique. Un jour elle tomba dans la cuisine ayant eu cependant le temps de prévenir sa patronne. Elle se rappelle que cette crise a débuté par une crampe à la main gauche qui s'est étendue à tout le bras, qu'elle a présenté des crispations au niveau de la joue gauche. Les souvenirs s'arrêtent à sa chute. Elle sait qu'elle n'a pas eu d'écume aux lèvres pas de morsure de la langue, de mictions involontaires. Cette crise dure une heure environ. La malade reste à la suite très abattue.

Dans les 15 jours qui suivent survient de temps en temps un état nauséeux accompagné de céphalée.

L'enfant rentre à Paris à la fin de septembre et depuis les crises réapparaissent moins intenses. Ce qui domine c'est un engourdissement douloureux de la main et du bras gauche qui sont animés de quelques secousses. Il n'y a ni chute ni perte de connaissance.

Trois jours avant l'entrée, un samedi, brusquement sans autres prodromes que l'engourdissement du bras gauche, l'enfant tombe dans sa cuisine, la crise est courte. L'enfant garde le lit, elle n'a pas de crise. On l'emmène à l'hôpital le lundi, ce jour-là, elle a eu 6 crises dont 2 très intenses, présentant toujours les mêmes caractères, les sensations et les secousses étant localisées au membre supérieur gauche.

Nous trouvons une fille de 14 ans ayant les apparences de la santé, de taille moyenne 154 cm., un peu grosse, car elle pèse 50 kil. 550. La puberté est achevée, elle a eu ses premières règles à 12 ans et demi et pendant 4 mois de menstruations irrégulières et abondantes, depuis elle a de l'aménorrhée. Son intelligence paraît normale. Elle ne se plaint guère que de céphalalgie légère et de nausées. L'examen des organes et du système nerveux ne révèle rien de particulier, cependant à la base du cœur on entend un souffle systolique mal caractérisé ; on ne peut préciser s'il s'agit d'un souffle orificiel aortique ou pulmonaire ou d'un souffle anorganique. Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine. La cutiréaction est positive. Le B w négatif (8). Une ponction lombaire retire un liquide normal ; les réactions de B w de l'orcolloïdal, du benjoin colloïdal sont négatives. On se demande s'il ne s'agit pas d'une crise d'épilepsie Bravais Jacksonienne dont la cause reste ignorée. Je vois l'enfant le 18. Je fais les mêmes contestations que mes collaborateurs mais je remarque, en outre, des extrémités, froides et humides, interrogeant l'enfant j'apprends que depuis sa petite enfance, assez souvent ses pieds deviennent brusquement très froids, en même temps qu'elle éprouve une sensation de brûlure, que les mêmes phénomènes se reproduisent au niveau de la joue gauche. Il semble que la crise pour laquelle elle est entrée à l'hôpital soit en rapport avec ces phénomènes. En outre depuis trois mois elle a continuellement un engourdissement du bras gauche.

Le diagnostic restait hésitant quand heureusement pendant mon examen, tout à coup l'enfant cesse de

répondre, elle paraît en proie à une douleur très vive et dit souffrir beaucoup de son membre supérieur gauche. Je constate que sa main gauche puis son avant-bras deviennent d'un rouge vif, très chauds et se couvrent de sueurs en même temps ses doigts se crispent, comme si elle avait une crampe, son avant-bras se fléchit ; cependant elle ne perd pas connaissance et ne présente aucun phénomènes d'ordre épileptique. Au bout de quelques minutes tout cesse, l'enfant ne souffre plus, la douleur s'atténue, le membre reprend sa souplesse et sa coloration normale.

Le lendemain l'enfant présente trois crises semblables, les jours suivants elle n'en a pas. le 1^{er} novembre elle a trois ébauches de crises. Dans la nuit du 6 au 7, elle est réveillée par un engourdissement douloureux du bras gauche qui dure 5 minutes puis elle se rendort.

Les premiers jours dans l'hypothèse d'une épilepsie on a prescrit du gardénal qui n'a rien fait puis de l'aspirine. A partir du 8 novembre on a recours aux bains chauds et depuis les crises sont disparues.

L'enfant sort le 1^{er} décembre en bonne santé. Elle revient à la consultation le 13 décembre elle n'a toujours pas eu de crises.

Pendant le séjour de l'enfant, diverses recherches sont poursuivies par M. Paraf, puis par M. Janet.

Le pouls est régulier à 80 : la pression artérielle au pachon est de 12,7. Le reflexe oculo-cardiaque est très accentué; après la première crise observée, on compte 84 pulsations avant la compression oculaire et 48 pendant, ce qui fait une diminution importante de 36. Par contre ni l'injection sous-cutanée de 1 mil-

ligramme d'adrenaline ni les épreuves du froid et du chaud n'ont d'influence appréciable sur la pression artérielle. Enfin, le métabolisme basal recherché par M. Janet est de 40,4 inférieur de 6 0/0 à la moyenne c'est-à-dire normal.

D'autre part, l'ortho-cardiogramme dessiné par M. Duhem, montre un cœur un peu gros, oreillette droite saillante, un héli cercle aortique très visible, une aorte descendante visible sur une grande étendue du type senile. La palpation fait percevoir la pulsation aortique derrière la fourchette sternale, on entend un souffle systolique de la base difficile à localiser.

L'électro-cardiogramme recueilli par M. Petit est normal. »

On voit donc que l'association du syndrome de Raynaud et de celui de Weir Mitchell peuvent se rencontrer à tous les âges. Notre observation porte sur un nourrisson de 17 mois, c'est, croyons-nous, le plus jeune âge rapporté dans la littérature. On trouve dans la littérature, d'ailleurs, peu d'observations concernant ce syndrome chez l'enfant, nous avons cité le cas de Nobécourt ; il existe aussi une observation comparable de Luis Calvo dans les « *Archivas latinas americanas de Pedetria* », de 1914, concernant un garçon de 8 ans.

De tout cela, on peut conclure avec le professeur Nobécourt « Il ne faudrait pas croire que les deux syndromes de Raynaud et de Weir Mitchell

soient essentiellement différents l'un de l'autre. Depuis longtemps, les observateurs ont constaté entre eux de multiples rapports. Ils peuvent se succéder chez un même malade ; à une certaine période existe le syndrome de Raynaud, plus tard celui de Weir Mitchell. Ils peuvent alterner. A certaines périodes, on observe le syndrome de Raynaud, plus tard celui de Weir Mitchell. Ils peuvent même coexister ». C'est cette coexistence que nous avons rencontrée dans le cas que nous rapportons.

Le syndrome de Raynaud n'est pas un syndrome isolé dans la pathologie du nourrisson et « étant donné les relations cliniques qui existent entre la maladie de Raynaud, l'acro-cyanose et les engelures, il est permis de tirer quelques renseignements des données étiologiques relatives à ces dernières » (Nobécourt).

L'acro-cyanose et les engelures ne sont pas fréquentes chez le nourrisson, on les trouve surtout dans la grande enfance.

Pour les expliquer, le professeur Hutinel et M. Maillet font intervenir les troubles endocriniens et les ont étudiés dans un mémoire sur les dystrophies glandulaires parus dans les Annales de Médecine, en 1921.

Il existe, en effet, des enfants qui, à la puberté, présentent en même temps qu'une croissance particulièrement rapide de la scoliose, de l'albuminurie

orthostatique, de l'hypotension avec tachycardie; c'est ce que le professeur Hutinel appelle la « Dys-trophie des adolescents ». En même temps, il est fréquent de constater chez ces sujets du livedo, de l'acro-asphyxie, des engelures, dues sans doute à la stase veineuse qui résulte de l'hypotension. « Ces stases, écrivent MM. Hutinel et Maillet, modifient profondément la nutrition et la résistance des tissus : sous l'influence du froid, les engelures ne tardent pas à se produire, et l'on voit se former des ulcérations torpides d'une durée interminable. » On peut même voir apparaître l'asphyxie locale symétrique.

Quant à l'hypotension, qui est la cause de tous ces troubles, elle serait due, pour MM. Hutinel et Maillet, à des troubles endocriniens, à de l'insuffisance thyroïdienne, hypophysaire et surtout surrénale.

Ce sujet a d'ailleurs été particulièrement étudié et, malgré cela, l'accord n'est pas encore fait relativement aux glandes, qui jouent un rôle prépondérant.

Monsieur Maramont désigne l'acro-cyanose sous le nom de « main hypogénite » et de « cheville hypogénitale », pensant que le corps thyroïde, l'hypophyse et les glandes surrénales ne jouent aucun rôle dans sa production et que les glandes sexuelles interviennent seules.

M. Thomas, dans la Revue suisse de Médecine de 1921, a étudié l'acro-cyanose pendant la période scolaire. Il a observé surtout cette affection chez les filles qui présentaient souvent de l'hypothyroïdie. L'ovaire avait rarement une influence marquée ; mais, au moment où la mensutruation s'établissait, l'auteur a remarqué la diminution considérable des cas d'acro-cyanose.

On voit donc que l'étude de ces analogies jette peu de lumière sur l'étiologie de ces affections et sur celle du syndrome de Raynaud. Elle semble pourtant accentuer le rôle joué par les troubles endocriniens.

Quant au diagnostic, en général facile, il peut devenir, dans certains cas, très délicat.

On se basera sur les caractères propres à l'affection au stade de syncope locale, les parties atteintes sont très souvent caractéristiques, blanches, exangues, froides et insensibles ; elles imposent le diagnostic qui est encore appuyé par la symétrie des symptômes.

A la deuxième période, on se basera sur la cyanose localisée et bilatérale survenant par accès.

Quant à la gangrène symétrique, elle est en général d'un diagnostic relativement aisé, car elle siège aux extrémités et en général peu importante et survient après des accès de syncope et de cyanose locale.

Mais on ne devra pas se contenter du diagnostic de maladie de Raynaud, on tâchera de trouver une étiologie à ce syndrome. On examinera, pour cela, complètement le nourrisson, sans négliger un appareil dont l'importance peut paraître minime, on recherchera les antécédents personnels et héréditaires : les maladies infectieuses, les troubles endocriniens et surtout la syphilis, qu'on devra contrôler par la séro-réaction. Bien souvent, d'ailleurs nous le savons, on ne trouvera aucune cause évidente au syndrome.

Le diagnostic différentiel du syndrome de Raynaud chez le nourrisson, devra être envisagé aux trois stades de cette affection. Nous savons d'ailleurs que la syncope locale peut exister à l'état isolé, de même que l'asphyxie des extrémités ; il convient donc d'étudier dans chaque cas, les affections qui pourraient être confondues avec un des éléments du syndrome ou avec ce dernier existant au complet.

L'asphyxie locale bien caractérisée ne peut être confondue qu'avec les lésions produites par le froid. Dans les gelûres au premier degré, il existe une pâleur cadavérique de la région, absolument comparable à l'asphyxie locale du syndrome de Raynaud. Le doigt se décolore, devient froid, insensible, véritablement mort, puis il se recolore et se réchauffe en même temps que le sujet éprouve les

sensations de l' « onglée ». On voit donc que le froid produit une véritable syncope locale analogue à celle qui constitue un des éléments de la triade du syndrome de Raynaud, et ces deux états peuvent être particulièrement difficiles à différencier, car on connaît l'influence du froid dans la production de la syncope locale et la maladie de Raynaud. Cette dernière, pouvant d'ailleurs survenir d'une façon pour ainsi dire spontanée.

L'asphyxie locale devra être différenciée des états qui paraissent présenter avec elle des analogies cliniques et pathogéniques. Nous voulons parler de l'acro-cyanose, du livédo, des engelures, de l'érythème pernio et de l'érythromélgie.

L'acro-cyanose en acro-asphyxie est une congestion chronique des extrémités qui sont rouges, violacées, froides et engourdies. Cette congestion paraît due à la stase sanguine résultant de l'hypotension que présente la plupart de ces sujets.

Cette affection, terrain à engelures, se rencontre souvent chez des sujets scrofuleux et est exacerbée par le froid. On les différenciera de l'asphyxie locale par sa fixité et l'absence de gangrène consécutive.

Le diagnostic peut, d'ailleurs être difficile, car l'affection est souvent symétrique et l'asphyxie locale n'évolue pas toujours vers la gangrène. Les deux affections paraissent d'ailleurs se rattacher

par des multitudes de liens communs. Quant au livido ou asphyxie réticulaire, il ne peut prêter à confusion, mais il accompagne très souvent l'acrocyanose.

L'asphyxie locale devra être aussi différenciée des engelures. Cette affection, si fréquente pendant la saison froide, présente en effet, à son début, de multiples points de ressemblance avec l'asphyxie locale du syndrome de Raynaud.

Elles consistent en effet en une tuméfaction de la peau assez souvent bilatérale siégeant surtout aux extrémités ; la peau est rouge et violacée, ou bleuâtre, tendue, luisante et froide, mais lorsqu'on réchauffe un peu brusquement les parties atteintes, il apparaît des douleurs souvent vives. On les différencie de l'asphyxie locale par leur constance, leur évolution, leur symétrie, leur fréquence commande de penser tout d'abord à cette affection.

Quant à l'acrodynie, affection caractérisée par des douleurs dans les extrémités avec paresthésie et érythème, elle est rare et paraît liée à l'ergotisme.

Nous ne nous étendrons pas non plus sur les cyanoses survenant au cours d'affections cardiaques. La cyanose souvent plus généralisée et les signes d'auscultation la différencieront nettement.

Enfin, il ne faut pas confondre l'asphyxie locale avec le syndrome de Weir Mitchell. Si les deux états

paraissent l'un et l'autre dûs à l'atteinte des centres vaso-moteurs, ils n'en sont pas moins bien différenciés cliniquement.

La maladie de Raynaud est caractérisée par ses trois stades de syncope locale, d'asphyxie locale et de gangrène symétrique. La stase sanguine est manifeste ; les extrémités, d'abord pâles, deviennent violacées et noirâtres. Dans l'érythronéalgie, au contraire, il semble que la circulation soit plus active, la peau, loin de se décolorer, devient rouge écarlate, il y a des douleurs extrêmement vives. Le syndrome de Raynaud et l'érythronéalgie peuvent s'intriquer comme nous l'avons vu, mais il sera toujours facile de différencier ce qui revient à l'un ou à l'autre de ces syndromes.

C'est assez souvent au stade de gangrène symétrique qu'on est appelé à examiner le nourrisson. Les deux premiers stades n'ont pas inquiété d'entourage outre mesure et c'est à l'occasion de la perte d'une phalangette ou même d'une gangrène plus restreinte qui amène l'enfant au médecin.

A cette période, certaines affections ulcéreuses ou gangréneuses siégeant aux extrémités peuvent simuler la gangrène du syndrome de Raynaud.

Les brûlures et surtout les gelures peuvent, jusqu'à un certain point, faire, chez le nourrisson, errer le diagnostic. On ne peut en effet avoir aucun renseignement sur les troubles subjectifs du sujet.

Darier, dans son précis de dermatologie, définit ainsi les gelures. « Au premier degré, dit-il, il y a une pâleur cadavérique de la région, suivie d'une congestion intense (onglée). Au deuxième et au troisième degré, la phlycténisation et l'escarrification coexistent d'ordinaire, le maximum des lésions étant à la périphérie à l'extrémité des orteils des doigts. »

On voit donc que, parfois, le diagnostic peut être hésitant.

Quant aux engelures ulcérées, elles ne s'accompagnent pas en général de gangrène, mais il peut s'établir une suppuration avec croûte qui, donnant des ulcères fongueux, peut aboutir à de véritables pertes de substance ; il en était ainsi que le malade classique de Besnier, dont il a donné la description et déposé les moulages au musée de l'hôpital Saint-Louis. Pour différencier ces deux affections, on se basera surtout sur l'évolution du syndrome de Raynaud et l'hésitation ne sera pas permise si on le trouve au complet avec ses trois stades caractéristiques.

On ne confondra pas non plus la gangrène terminale du syndrome de Raynaud avec les autres types de gangrène qu'on voit se produire surtout après les maladies infectieuses chez le nourrisson.

La gangrène par embolie se caractérise par son début brusque, son unilatéralité qui est fréquente,

la grande surface du territoire atteint, la suppression des battements artériels.

La gangrène par artérite, suite de maladies infectieuses ou d'origine syphilitique, est souvent difficile à différencier du syndrome de Raynaud, d'autant plus qu'il n'est pas rare que les sujets porteurs de ce syndrome présentent une hérédité syphilitique non douteuse.

Plus rarement on pourra penser à l'acrodynie, à l'ergotisme exceptionnel chez le nourrisson, mais dont on a pourtant rapporté des observations (Wallzton, 1861). Les gangrènes du purpura ne prêtent pas, en général, à erreur. Enfin, une maladie assez rare dans nos contrées, mais à laquelle on pourra songer, surtout chez le grand enfant et l'adulte, est la lèpre avec ses mutilations des extrémités, mais, dans tous les cas, le diagnostic sera facilité par la coexistence de taches érythémateuses ou pigmentaires, de tubercules de l'anesthésie et au besoin contrôlé par la recherche au niveau des fosses nasales du bacille de Hansen.

Bien plus importante et bien plus difficile à différencier de la maladie de Raynaud est la sclérodactylie ou sclérodermie progressive des extrémités.

Cette affection est en général symétrique et progressive. Les premiers symptômes consistent en troubles nerveux et vaso-moteurs avec douleurs,

sensations de crampes, de refroidissement survenant par accès. Ces phénomènes peuvent se prolonger pendant des mois et des années.

A la période d'état, les doigts s'effilent, les téguments durs et scléreux sont collés aux os. Les doigts sont transformés en baguettes rigides et peuvent devenir le siège de gangrène ou d'ulcères torpides aboutissant à des mutilations. Dans les tissus participant à l'unduration scléreuse, les ongles sont souvent amincis ou onychogryphosiques.

La maladie atteint surtout les membres supérieurs, mais peut siéger aux membres inférieurs et à la face. « On voit donc que le diagnostic différentiel avec la maladie de Raynaud peut être impossible au début ; dans celle-ci, il est vrai, la sclérose de la peau n'est pas le fait dominant et initial, mais il y a de véritables cas mixtes. » (Darier.)

Plus souvent l'onyxie pyococcique ou syphilitique pourrait prêter à confusion ; l'absence de syncope et d'asphyxie locale, la localisation permettront de les différencier sûrement.

CONCLUSIONS

1° Le syndrome de Raynaud s'observe chez le nourrisson.

2° Dans la majorité des cas, on observe une symptomatologie analogue à celle qui caractérise le syndrome chez l'adulte.

3° Il peut pourtant revêtir deux formes cliniques particulièrement utiles à connaître :

a) Une forme où l'étendue du processus gangréneux amène d'importantes mutilations. Cette forme grave au point de vue fonctionnel, est apyrétique et bénigne au point de vue vital.

b) Une forme aiguë fébrile à marche rapide entraînant le plus souvent la mort du petit malade.

1° Le syndrome de Raynaud peut, comme chez

l'adulte, s'associer à l'érythromélgie. Ces deux états coexistaient dans l'observation de la maladie de Raynaud aiguë mortelle que nous avons rapportée.

Vu et permis d'imprimer
le recteur de l'Académie de Paris :

APPEL

Vu le Doyen :

ROGER

Vu le président :

MARFAN



Imprimerie
LE GALL
6, Rue Erard

